

LA MALADIE DES BRIDES AMNIOTIQUES

UNE PATHOLOGIE MALFORMATIVE RARE ET SÉVÈRE

MOÏSE A (1), CAPELLE X (2), VAN LINTHOUT C (2)

RÉSUMÉ : Le diagnostic anténatal de la maladie des brides amniotiques est le plus souvent réalisé au deuxième trimestre de la grossesse par la mise en évidence de malformations complexes et asymétriques des membres. Comme le pronostic dépend de la gravité des malformations, un bilan lésionnel précis doit être réalisé. L'utilisation du doppler couleur permet d'évaluer la compression vasculaire par la bride au niveau des membres. L'arrêt du flux artériel semble prédictif d'une amputation du membre *in utero*. Nous rapportons le cas d'une patiente dont le fœtus présentait des anomalies des 4 membres avec un membre en voie d'amputation et qui, devant la gravité des lésions, a souhaité une interruption médicale de grossesse.

MOTS-CLÉS : *Maladie des brides amniotiques - Physiopathologie - Amputation in utero - Doppler couleur - foetoscopie*

THE AMNIOTIC BAND SYNDROME : A RARE AND SEVERE MALFORMATIVE PATHOLOGY

SUMMARY : Antenatal diagnosis of the amniotic band syndrome often occurs during the second trimester of pregnancy when complex and asymmetrical limb deformities are observed. As vital prognosis depends on the gravity of malformations, lesion assessment should be as accurate as possible. Color doppler US screening is useful and could unravel limb vascular compression by an amniotic band. A vascular stop predicts *in utero* limb amputation. We hereby report the case of a 30-year-old patient pregnant with a foetus presenting 4-limb deformities. One limb was highly suspected of undergoing amputation. Facing those heavy-burden anomalies, the patient asked for a medical termination of her pregnancy.

KEYWORDS : *Amniotic bands - Physiopathology - In utero amputation - Color doppler mode - Foetoscopy*

INTRODUCTION

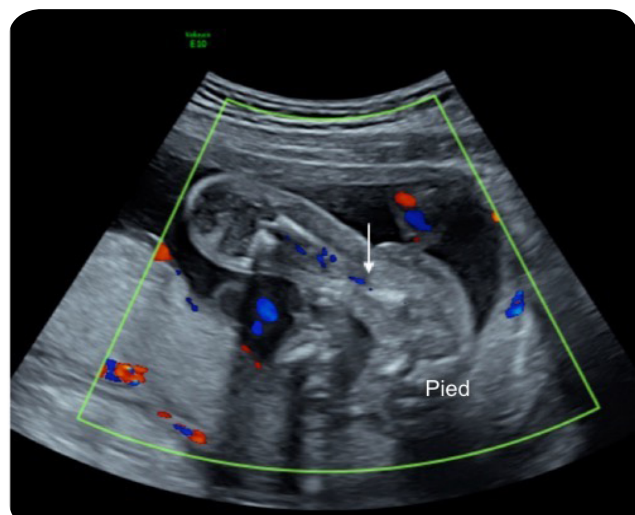
La maladie des brides amniotiques (MBA) est une pathologie congénitale se manifestant, essentiellement, par la présence de malformations complexes des membres, mais également par des anomalies crânio-faciales et thoraco-abdominales. Nous rapportons le cas d'une patiente dont le fœtus présentait des anomalies des 4 membres, dont un en voie d'amputation, et qui, devant la gravité des lésions, a souhaité une interruption médicale de grossesse.

CAS CLINIQUE

Il s'agit d'une patiente primigeste de 30 ans, chez qui le diagnostic de MBA a été évoqué lors de l'échographie du second trimestre. Cette grossesse unifœtale fait l'objet d'un suivi régulier. Aucun agent maternel pharmacologique ou toxique et aucun antécédent familial significatif ne sont à prendre en compte. Lors de l'échographie du premier trimestre, réalisée à 12 semaines d'aménorrhée (SA), l'amnios est décrit comme proche du fœtus, mais aucune anomalie morphologique fœtale n'est décelée. Une attention particulière est por-

tée à l'analyse des 4 membres dont la mobilité et l'intégrité des différents segments sont décrites comme normales. L'échographie morphologique réalisée à 22 SA objective des anomalies au niveau des 4 membres (Figure 1). Des sillons de strictions sont visualisés au niveau du tiers inférieur des deux jambes, avec présence d'œdèmes distaux et de pieds en *varus* équin. Le pied droit est particulièrement œdématié et mal positionné. L'utilisation du doppler couleur montre un arrêt du flux sanguin

Figure 1. Membre inférieur droit à l'échographie morphologique : absence de flux artériel en aval de la striction représentée par la flèche ; lymphoœdème distal et pied en *varus* équin.



(1) Médecin assistant, (2) Chef de clinique, Département de Gynécologie-obstétrique, CHU Liège, Belgique.

au niveau de l'artère tibiale droite en aval du sillon de striction. La mobilité des 2 membres inférieurs est conservée. Aux membres supérieurs, les métacarpiens sont bien visualisés, mais on observe une amputation des 3 rayons médians à gauche et une syndactylie est suspectée à droite. Des brides amniotiques sont visualisées comme des agglomérats avasculaires au contact des sillons de striction. L'échographie 3D confirme les anomalies des membres et ne montre pas d'atteinte de la face. Le caryotype moléculaire, vérifié par ponction de liquide amniotique, est normal. La patiente est informée du risque d'amputation *in utero* du membre inférieur droit en raison de l'absence de flux vasculaire au niveau de l'artère tibiale.

Les approches thérapeutiques anté- et post-natales sont exposées aux futurs parents. Tenant compte de la sévérité des lésions, de l'atteinte des 4 membres et des limites des traitements, le couple demandera une interruption médicale de grossesse qui sera réalisée à 26 SA en respectant les prescriptions légales belges. L'autopsie fœtale confirme la présence de brides et les observations anténatales : amputations des deuxième, troisième et quatrième rayons au niveau de la main gauche et syndactylie à droite, sillons de striction des deux membres inférieurs avec, à droite, l'extrémité distale de la jambe en voie d'amputation (Figure 2).

Figure 2. Autopsie : images postnatales confirmant les anomalies décrites en période anténatale. Pied droit nécrosé et en voie d'amputation; présence d'une bride amniotique créant une striction des deux membres inférieurs. Pieds en *varus* équin.



DISCUSSION

DÉFINITION

La MBA, dont l'incidence est rapportée entre 1/1.200 et 1/15.000 naissances, est un ensemble de malformations congénitales complexes, intéressant principalement les membres. Les aspects cliniques au niveau des membres sont variés : présence de sillons cutanés de striction, d'amputation, de pseudo-syndactylies et de pieds bots. Plus rarement, la région crânio-faciale est touchée (exencéphalie, anencéphalie, fentes faciales obliques et asymétriques, fentes labiopalatines) ainsi que la région thoraco-abdominale (laparoschisis, omphalocèle, extrophie vésicale). La présence de brides n'est pas nécessaire au diagnostic (1). Des décès *in utero*, par constriction du cordon par une bride amniotique, sont également rapportés (2). Sans facteur prédictif génétique, ethnique ou sexuel formellement démontré, ces atteintes sont considérées comme sporadiques. Le pronostic de la MBA dépend de la sévérité des lésions qui peuvent aller d'un simple sillon cutané à des anomalies incompatibles avec la vie.

PHYSIOPATHOLOGIE

Deux théories s'opposent pour expliquer la physiopathologie de la MBA.

1. *La théorie exogène décrite par Torpin en 1965* (3) place les brides comme l'agent causal des lésions observées. Une rupture précoce de l'amnios entraînerait une fuite du liquide amniotique et un décollement amniochorial. Les extrémités du fœtus (membres et tête) passeraient alors dans cette brèche de l'amnios et seraient étranglées par des bandes fibreuses produites par l'amnios ainsi disséqué. L'oligoamnios, dû à la résorption anormale du liquide amniotique par le chorion, explique la survenue des pieds bots. Les facteurs incriminés dans cette rupture précoce de l'amnios sont un traumatisme abdominal, une consommation de drogue, une infection, une prise de contraceptif dans les premiers mois de grossesse ou encore une cause iatrogène comme une amniocentèse (2).

2. *La théorie endogène décrite par Stree-ter en 1930* défend l'idée qu'une anomalie du disque embryonnaire, survenant avant la troisième semaine de gestation, serait à l'origine des malformations et des brides amniotiques (2). L'anomalie d'origine serait un infarcissement des vaisseaux superficiels embryonnaires qui causerait une lyse tissulaire et des hémorragies superficielles responsables des malformations

décrites. Les brides amniotiques se formeraient par adhérence entre l'amnios et les parties nécrosées du fœtus. Ainsi, elles ne seraient pas l'agent causal, mais bien un reflet des phénomènes nécrotiques à la surface du fœtus. Cette théorie explique mieux la survenue des anomalies crânio-faciales et des troubles de fermeture de la paroi abdominale décrites dans la MBA. L'origine du défaut du disque embryonnaire n'est pas connue, mais pourrait résulter de la prise de certains agents pharmacologiques, tel le misoprostol, ou d'une anomalie du collagène (notamment le syndrome d'Ehlers Danlos), de l'ostéogénèse imparfaite ou d'une épidermolyse bulleuse (2, 4).

Les lésions décrites ne peuvent cependant pas être exclusivement expliquées par l'une ou l'autre théorie. Une origine multifactorielle est le plus probable (1, 2, 4). Toutefois, dans notre observation, la visualisation au premier trimestre d'un amnios trop proche du fœtus plaide pour la théorie exogène de Torpin avec décollement amniochorial. L'aspect normal des 4 membres lors de l'échographie réalisée à 12 SA démontre une atteinte secondaire des membres.

DIAGNOSTIC ANTÉNATAL

Le diagnostic anténatal de MBA repose sur la mise en évidence d'une ou plusieurs malformations décrites. Dans 77 % des cas, le fœtus présente au moins deux anomalies (1). Le caractère asymétrique des lésions et l'absence de systématisation embryologique orientent vers le diagnostic de MBA. La visualisation de brides amniotiques avasculaires à l'échographie est possible, mais pas nécessaire au diagnostic. En présence de lésions sévères telles que l'anencéphalie ou les anomalies de fermeture de la paroi abdominale, le diagnostic peut être posé dès le premier trimestre. Les anomalies des membres et de la face sont le plus souvent diagnostiquées au deuxième trimestre. L'échographie 3D permet d'acquérir des images précises des anomalies par reconstruction 3D des zones explorées (2, 5) et est un outil précieux dans l'évaluation des anomalies faciales. Peu de cas rapportés décrivent l'utilisation du doppler couleur pour évaluer la compression vasculaire par la bride amniotique au niveau d'un membre. La diminution, voire, comme dans notre observation, l'arrêt du flux sanguin artériel en aval de la striction, semble prédictif d'une évolution péjorative vers l'amputation du membre *in utero* (2). Une radiographie du contenu utérin peut également se révéler utile pour évaluer les conséquences des brides sur la minéralisation osseuse et pour visualiser d'éventuelles fractures (6). Bien que

la MBA ne soit pas associée à des anomalies chromosomiques, un caryotype doit être réalisé en cas de doute diagnostique.

TRAITEMENTS

Le traitement des brides *in utero* par fœtoscopie reste controversé et son application est rare en raison des complications éventuelles (hémorragie, rupture prématurée des membranes) et de l'évolution imprévisible de la maladie (1, 2). La section *in utero* des brides peut s'envisager en cas de constriction isolée d'un membre présentant un lymphœdème distal et une diminution du flux vasculaire artériel faisant craindre une amputation *in utero*. Le traitement par fœtoscopie permettrait au membre de retrouver sa fonctionnalité et sa morphologie (7, 8). Après 32 SA, une extraction fœtale peut être envisagée en cas d'évolution péjorative du doppler couleur.

Les traitements postnataux sont des traitements chirurgicaux, plastiques et/ou orthopédiques. En cas de compression vasculo-nerveuse, la prise en charge chirurgicale doit être réalisée rapidement. Les résultats fonctionnels et esthétiques dépendent de la gravité des lésions.

CONCLUSION

La MBA est une pathologie embryonnaire acquise et multifactorielle. La mise au point anténatale des lésions, la recherche de l'étiologie et le traitement nécessitent une prise en charge multidisciplinaire (gynécologue-obstétricien, pédiatre, radiologue, généticien, chirurgien, psychologue,...). L'utilisation du doppler couleur permet d'apprécier le retentissement vasculaire de la striction, facteur qui semble prédictif de la survenue d'une amputation *in utero*. Le traitement anténatal reste controversé et s'adresse aux strictions isolées d'un membre avec signes échographiques de compressions vasculo-nerveuses. Le traitement postnatal est essentiellement chirurgical. En cas de malformations sévères et multiples ou incompatibles avec la vie, une interruption médicale de grossesse peut également être envisagée. Dans le cas rapporté, l'atteinte sévère des 4 membres et l'absence de flux artériel au niveau tibial prédisaient un handicap sévère et les parents ont émis le souhait de procéder à une interruption médicale de grossesse.

BIBLIOGRAPHIE

1. Es Seddiki A, Benameur S, El Merzgioui S, et al.— La maladie des brides amniotiques : à propos d'une observation. *Rev Med Perinat*, 2018, **10**, 120-124.
2. Sentilhes L, Verspyck E, Eurin D, et al.— Favourable outcome of a tight constriction band secondary to amniotic band syndrome. *Prenat diagn*, 2004, **24**, 198-201.
3. Torpin R.— Amniochorionic mesoblastic fibrous strings and amniotic bands: Associated constricting fetal malformations or fetal death. *Am J Obstet Gynecol*, 1965, **91**, 65-75.
4. Goldfarb C, Sathienkijkanchai A, Robin N.— Amniotic Constriction Band : A Multidisciplinary Assessment of Etiology and Clinical Presentation. *J Bone Joint Surg*, 2009, **91**, 68-75.
5. Ples L, Sima R, Moisei C, et al.— Abnormal ultrasound appearance of the amniotic membranes - diagnostic and significance: a pictorial essay. *Med Ultrason*, 2017, **19**, 211-215.
6. Masmoudi K, Mtaoumi M, Bouattour K, Ben Ayeche M.— Neonatal leg fracture and constriction ring syndrome: A case report and literature review. *Orthop Traumatol Surg Res*, 2016, **102**, 955-958.
7. Soldado F, Aguirre M, Peiro J, et al.— Fetoscopic Release of Extremity Amniotic Bands With Risk of Amputation. *J Pediatr Orthop*, 2009, **29**, 290-293.
8. Sentilhes L, Verspyck E, Patrier S, et al.— Maladie des brides amniotiques : éthopathogénie, diagnostic anténatal et prise en charge néonatale. *J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris)*, 2003, **32**, 693-704.

Les demandes de tirés à part doivent être adressées au Dr C Van Linthout, Département de Gynécologie-obstétrique, Belgique.
Email : cvanlinthout@hotmail.com